

PROFIL HEMATOLOGIQUE ET BIOCHIMIQUE DES DREPANOCYTAIRES SS ET SC EN PHASE STATIONNAIRE AU CENTRE HOSPITALIER NATIONAL YALGADO OUEDRAOGO DE OUAGADOUGOU.

E.W.C.Nacoulma, J. Sakande** E. Kafando**, E. D .Kpowbié, I. P.Guissou**.

RESUME

Le Burkina Faso appartient d'une part à la ceinture sicklémiq ue de LEHMANN où la drépanocytose constitue un véritable problème de santé publique ; et d'autre part il constitue l'épicentre de l'hémoglobine C. C'est ce qui a justifié ce travail sur les paramètres hématologiques et biochimiques des homozygotes SS et des doubles hétérozygotes SC en phase stationnaire. Ces paramètres serviront de base de comparaison lors des crises et permettront d'évaluer l'efficacité du traitement. Ainsi, 20 homozygotes SS et 20 doubles hétérozygotes SC ont été étudiés. Nous avons observé :

- un taux moyen d'hémoglobine à 7,8 g/ dl chez les SS contre 9,8 g/ dl chez les SC (p< 0,001).
- une hypersidérémie dans 26,3% chez les SC avec une moyenne de 21,7 micromoles /l contre 36,8% chez les SS avec une moyenne de 23 micromoles /l chez les SS (p< 0,001).

Ces résultats montrent que les perturbations biochimiques et l'anémie sont plus importantes chez les SS comparativement aux SC.

Mots clés : Drépanocytose SS et SC, paramètres biochimiques, paramètres hématologiques.

HAEMATOLOGICAL AND BIOCHEMICAL OUTLINE OF PATIENTS WITH SICKLE CELL DISEASE SS AND SC IN STEADY STATE IN THE NATIONAL HOSPITAL CENTER YALGADO OUEDRAOGO OF OUAGADOUGOU.

Burkina Faso belongs to the sicklemic's belt of LEHMAN and is the epicenter of haemoglobin C. This is the reason of this study on the haematological and biochemical parameters of homozygotes SS and double heterozygotes SC in stationary stage. These parameters will be use for comparison during crisis and to evaluate the therapy efficiency. So 20 homozygotes and 20 double heterozygotes were studied. The blood film showed anaemia with an haemoglobin rate average of 7, 8 g/dl for SS against 9, 8 g/dl for SC (p< 0,001).

- an serum's iron elevated in 26,3% of the SS with an average of 23 micromoles /l against 36,8% with an average of 21,7 micromoles /l in the SC(p< 0,001).

These results show the importance of SS anaemia's and biochemical's disorders in comparison to the SC.

Keys Words: Sickle cell anaemia SS and SC, haematological parameters, biochemical parameters.

INTRODUCTION

La drépanocytose, maladie héréditaire de l'hémoglobine est très répandue en Afrique Noire. Le Burkina - Faso constitue de par sa situation géographique l'épicentre de l'hémoglobine C d'une part et d'autre part appartient à la ceinture sicklémiq ue de LEHMANN où les fréquences de la drépanocytose sont supérieures ou égales à 10% [4,8] .La drépanocytose constitue donc un véritable problème de santé publique avec une prévalence importante des formes majeures SS et SC. Du fait de l'absence d'étude locale sur les paramètres biologiques chez ces patients en phase stationnaire, nous avons entrepris cette étude .Ces paramètres serviront de base de comparaison lors des crises et permettront d'évaluer l'efficacité de la prise en charge.

METHODOLOGIE

Nous avons mené une étude transversale et descriptive, qui a eu lieu dans les laboratoires de biochimie et d'hématologie du Centre Hospitalier National Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou (Burkina- Faso) sur une période de neuf mois (avril 1999 à décembre 1999).Elle a concerné les drépanocytaires majeurs SS ou SC en phase stationnaire .Cette phase stationnaire était définie par l'absence de toute fièvre, de crise vaso-occlusive ou hémolytique.

Les critères d'inclusion.

Il s'est agi d'un échantillonnage exhaustif :

- Tout sujet hémoglobinopathe SS ou SC, en phase stationnaire, reçu en consultation pendant la période de l'étude.

- Consentement verbal du patient ou de celui des parents pour les enfants.

Les critères de non inclusion.

- Drépanocytaire SS ou SC en crise vaso-occlusive ou hémolytique

- Patient transfusé il ya moins de quatre mois.

Ainsi 20 patients SS et 20 SC ont été retenus.

L'examen hématologique

Chaque patient a bénéficié d'un prélèvement sanguin de cinq millilitres de sang total sur un tube EDTA après ponction veineuse pour :

- la réalisation d'un hémogramme complet sur coulter T-540 ;
- l'électrophorèse de l'hémoglobine à pH alcalin.
- le test de falciformation qui a été réalisé devant les cas présentant de l'hémoglobine S.

L'examen biochimique

Chaque patient a bénéficié d'un prélèvement sanguin de cinq millilitres de sang total sur un tube sec, centrifugé à 3000 tours par minute pendant cinq minutes. Les sérums ont été recueillis et conservés à moins zéro degré Celsius en attendant les dosages biochimiques qui ont été faits en spectrophotométrie sur un automate (CPA- Coulter).

Collecte des données et traitement statistique
Pour chaque patient, les variables épidémiologiques, cliniques, biochimiques et hématologiques ont été recueillies sur une fiche d'enquête puis saisies sur micro-ordinateur et analysées grâce au logiciel EPI -INFO version 5.01 b. Les tests de chi-2 et de Student ont servi aux comparaisons et le seuil de signification retenu a été de 5%.

RESULTATS

En neuf mois, quarante drépanocytaires majeurs ont été étudiés. La moyenne d'âge était de 10,7 ans avec un écart type de 11,3. Les sujets jeunes constituaient 80% de notre échantillon. En effet, les tranches d'âge de 1 à 5 ans et de 6 à 10 ans représentaient respectivement 32,5% et 35%.

*Chez les patients SS, 85% des sujets avaient moins de 15 ans, le plus jeune avait 18 mois et le plus âgé 34 ans. Pour les patients SC, 75% avaient moins de 15 ans et les âges variaient entre 22 mois et 63 ans. Dans la tranche d'âge de plus de quinze ans, les SC étaient plus représentés.

Tableau I : Répartition des patients selon le sexe.

Type	SS	SC	Total
Effectif	20	20	40
Masculin	8	11	19
Féminin	12	9	21
Age moyen (année)	8,65	12,79	10,72

L'ethnie Mossi représentait 67,5 % des patients.

*Sur le plan hématologique :

- Chez les homozygotes, le taux d'hémoglobine était compris entre 5,8 et 10,7g/dl avec une moyenne de 7,8 g /dl. Chez les doubles hétérozygotes SC, les taux variaient entre 6,6 g/dl et 12,7 g /dl avec une moyenne de 9,8 g /dl (p< 0,001).

L'anémie était normochrome normocytaire dans 45% des cas chez les SS contre 75% chez les SC. Elle était normochrome macrocytaire dans 45% des cas chez les SS contre 15% chez les SC.

- Les leucocytes.

La moyenne était de 12.530 leucocytes / mm³ dans la population d'étude.

Chez les SS, la moyenne était de 15.240 leucocytes /mm³ avec des extrêmes de 8.600 et 27.700 leucocytes /mm³. Chez les SC, elle était de 9.820 leucocytes /mm³ avec des extrêmes de 6.100 et 14.700 leucocytes /mm³. Nous n'avons observé aucun cas de neutropénie ; par contre l'hyperleucocytose a été observée dans 60% des cas chez les SS et dans 15% des cas chez les SC.

- Les plaquettes.

La moyenne était de 331.500/ mm³ dans la population d'étude. Le taux variait entre 121.000/mm³ et 601.000/mm³ chez les SS avec une moyenne de 323.250/ mm³.

Chez les SC, il variait entre 104.000/mm³ et 783.000/mm³ avec une moyenne de 339.750/

mm³. Nous avons observé une thrombocytose dans 20% des cas chez les SS contre 15 % chez les SC ; par contre la thrombopénie a été observée dans 15% des cas chez les SS.

*Sur le plan biochimique :

- La sidérémie.

La moyenne de la sidérémie chez l'ensemble des drépanocytaires était de 22,3 micromoles par litre avec un écart type de 14,9. Ainsi, 22,5% des drépanocytaires avaient une hyposidérémie. Elle a été observée dans 31,6% des cas chez les SC contre 15,8% chez les SS. Une hypersidérémie a été observée dans 26,3% chez les SC avec une moyenne de 21,7 micromoles /l contre 36,8% chez les SS avec une moyenne de 23 micromoles /l chez les SS (p< 0,001).

Tableau III :Distribution des patients en fonction de la bilirubinémie totale et du type électrophorétique.

	<17 (µmol/l)	>17 (µmol/l)	Total
Patients SS	5	14	19*
Patients SC	26,3 %	73,7%	100%
Total	14	23	37

* La bilirubinémie totale n'a pu être dosée chez un patient SS et deux patients SC.

-La bilirubinémie directe.

La moyenne était de 9,6 micromoles par litre avec des extrêmes de 0,5 et de 27 chez les SC contre une moyenne de 10,5 micromoles par litre avec des extrêmes de 1 et de 52,2 chez les SS.

DISCUSSION

L'objet de notre travail était de dégager des paramètres biologiques qui serviront de base d'évaluation lors des crises et qui permettront d'évaluer l'efficacité de la prise en charge des drépanocytaires SS et SC. L'étude étant hospitalière, nous avons un biais de sélection qui explique aussi notre faible effectif après neuf mois de collecte. Cet effectif nous semble bien faible par rapport à celui de l'étude de Gbadoe et collaborateurs au Togo qui ont enregistré 132 drépanocytaires majeurs en une année de suivi ambulatoire [5]. Cela soulève encore la question de la nécessité d'un centre de prise en charge de la drépanocytose au Burkina-Faso.

Notre population d'étude était jeune car 80% de l'échantillon avait moins de 15 ans. La prédominance de l'ethnie Mossi s'explique par le fait que l'étude a eu lieu dans le plateau mossi. Les moyennes des taux d'hémoglobine chez les homozygotes et les hétérozygotes étaient comparables à celles trouvées par plusieurs auteurs [1, 7]. Nos résultats confirment ainsi d'autres travaux qui ont rapporté que le taux d'hémoglobine chez les hétérozygotes SC en l'absence de toute complication est proche de la

normale [1, 12]. Koffi et collaborateurs ont trouvé chez les patients drépanocytaires SC du centre hospitalier universitaire de Yopougon un taux moyen d'hémoglobine de 9 g/dl. Ils ont conclu que l'anémie aiguë semblait plus fréquente chez les patients ayant un taux d'HbS supérieur à 50 % et chez ceux présentant des complications [10].

Les pourcentages d'anémie normochrome macrocytaire chez les SS (45%) et chez les SC (15%) sont en contradiction avec les données de la littérature qui rapportent surtout une anémie normochrome normocytaire [1,2]. La macrocytose pouvant s'expliquer par l'hyperhémolyse avec hyperréticulocytose compensatrice, elle même responsable de carence en acide folique. Il est vrai que certains patients déjà connus drépanocytaires étaient sous acide folique, mais il est difficile d'attester l'observance du traitement puisque celui-ci était ambulatoire. De plus il n'y a pas de centre de suivi régulier.

La leucocytose de nos patients SC était légèrement supérieure à celle rapportée par Girot qui a retrouvé une moyenne de 8.700/ mm³. Cependant, l'absence de la formule leucocytaire ne nous permet pas d'exclure les cas de fausses hyperleucocytoses secondaires à l'érythroblastose. En effet, dans les hémolyses aiguës, la forte régénération médullaire est responsable d'une érythroblastose à l'origine d'une fausse hyperleucocytose ; puisque les érythroblastes du fait de leur noyau sont comptés comme des leucocytes par les automates. En effet, cette leucocytose non corrigée est plus importante chez les SS.

Girot et collaborateurs ont rapporté une tendance à la thrombocytose chez les homozygotes [6]. Le taux moyen des plaquettes chez les hétérozygotes est compris dans l'intervalle de 165.000 à 383.000/ mm³ avancé par Girot. Cette thrombocytose pourrait être la traduction d'une hyposplénie [3,7].

L'hyperbilirubinémie totale à prédominance non conjuguée, stigmate de l'hémolyse est plus importante chez les SS que chez les SC [11].

L'hypersidémie n'a été observée que dans 26,3% des cas chez les SC et 36,8% des cas chez les SS. Cependant la plupart des auteurs rapportent une sidémie normale ou modérément élevée chez les drépanocytaires du fait de l'hémolyse chronique [1,12]. Cette différence, en plus de nos 31,6% d'hypersidémie chez les SS et 15,8% chez les SC pourrait s'expliquer par l'existence d'une anémie nutritionnelle ferriprive dans nos régions [7]. Les saignements chroniques occultes et les parasitoses telles que les ankylostomiasés, les schistosomiasés et les amibiases ainsi que la géophagie peuvent également en être la cause. En effet, Lopez et collaborateurs au Sénégal à partir du dosage du récepteur soluble de la transferrine, ont observé une carence martiale chez 20% des drépanocytaires. Ils ont donc conclu que devant une hypochromie et une microcytose chez un drépanocytaire, le dosage du récepteur soluble de la transferrine pourrait évaluer valablement une carence martiale [9]. Les rares cas

d'hypersidémies pourraient alors être en rapport avec une alpha ou une bêta thalassémie associée ou le simple reflet de la prise de fer par certains de nos patients.

CONCLUSION

La drépanocytose homozygote SS se distingue de la forme SC par la sévérité de son tableau clinique en phase stationnaire, ainsi que le confirment les paramètres biologiques étudiés. La différence majeure se situe au niveau du taux d'hémoglobine ; de sorte que devant une anémie franche chez un drépanocytaire SC il faut rechercher une crise ou une complication et la traiter. Sur le plan biologique, l'utilisation croissante des automates ne doit pas faire oublier l'importance de l'étude des frottis sanguins qui permettra de reconnaître les érythroblastoses et de les corriger quand elles atteignent 3%. Cette étude préliminaire sera poursuivie sur un échantillon plus représentatif afin de fournir aux praticiens un profil hématologique et biochimique caractéristique de la phase stationnaire du drépanocytaire au Burkina-Faso.

REFERENCES

- [1] **BARBOTIN-LARRIEU M.** Drépanocytose : évolution et pronostic chez l'adulte. In : BEGUE P, Eds .La maladie drépanocytaire. Sandoz, Paris, 1984, pp 240-250.
- [2] **BEGUE P, ASSIMADI K.** Diagnostic de la drépanocytose et de ses complications .In : BEGUE P, Eds. La maladie drépanocytaire. Sandoz, Paris, 1984, pp 78-96.
- [3] **BRISOT P, DEUGNIER Y.** Métabolisme normal du fer. In : BENHAMAN J. P, BIRCHER J, McINTYRE N, RIZZETO M, RODES J.Eds. Hépatologie clinique. Médecine-science, Flammarion 1993,2.17.1, pp 221-224.
- [4] **CABANNES R, SENDRAIL A, PENE F, SANGARE A, SOMBO M, KPLE FAGET P.** Etude de l'hématologie des populations de l'Afrique de l'Ouest. Référence particulière aux populations Ivoiriennes et aux peulhs. Ann.Univ. Abidjan, 1979, 13, 105-134.
- [5] **GBADOE A D, ATSOU K, AGBODJAN-DOUSSOU O A, TSOLENYANU E, NYADANU M, DOGBA A D, ASSIMADI J K.** Prise en charge ambulatoire des drépanocytaires : évaluation de la première année de suivie dans le service de pédiatrie de Lomé (Togo). Bull. Soc. Path. Exot.2001, 94, 2: 1001-05
- [6] **GIROT R.** Drépanocytose chez l'enfant. Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris), pédiatrie 4 -080-A-20, 1997.
- [7] **GIROT R.** Hématologie des syndromes drépanocytaires. In : BEGUE P, Eds .La maladie drépanocytaire. Sandoz, Paris, 1984, pp 64-73.
- [8] **LABIE D, RICHIN C, PAGNIER J, GENTILINI M, NAGEL R L.** Hémoglobins S and C in Upper Volta. Hum.Genet; 1984, vol 65, pp 300-2.

[9] **LOPEZ - SALL P, DIOP P A, DIAGNE I, CISSE A, MAHOU C M S, SYLLA - NIANG M, GUEYE P M, DIARRA M.** Apport des récepteurs solubles de la transferrine dans l'évaluation du statut en fer au cours de la drépanocytose homozygote. Annales de biologie Clinique : 2004, 62, 4, 415-21.

[10] **KOFFI K G, YOUGBARE B, TOURE AH, NANHO D C, SANOGO I, SANGARE A.** Etude analytique des facteurs d'aggravation de l'anémie au cours de la drépanocytose SC.

Expérience du service d'hématologie clinique CHU de Yopougon

Méd. d'Afr. Noire : 2002-49 (7) : 317-20

[11] **TOURE H.**

Profil clinique et hématologique du bêta thalasso-drépanocytose à propos de 137 cas au CHU de cocody. Thèse Med, Abidjan, 1990, 1066.

[12] **WINTROBE M M, RICHARD L G, BOGGS R D, BITHELL et coll.**

Hémoglobinopathies S, C, D, E et O et maladies apparentées. Dans : Hématologie *Clinique. Paris : Editions médicales internationales, 1988 : 950 - 71.